

MANEJO EXITOSO DE UN CAVERNOMA ROTO DE LA PROTUBERANCIA CEREBRAL

Successful management of ruptured cavernous malformation of the pons

JOHN VARGAS U.^{1a}, FERNANDO PALACIOS S.^{1b}, EDUARDO ROMERO V.^{1b}

¹Servicio de Vascular y Tumores del Departamento de Neurocirugía del Hospital Guillermo Almenara, Lima, Perú.

^a Residente de Neurocirugía, ^b Neurocirujano

RESUMEN

Introducción: Los cavernomas del tronco encefálico constituyen el 18-35% de los cavernomas intracraneales y son los que tienen la tasa más alta de sangrado de todos los cavernomas cerebrales. Su tasa anual de resangrado es del 21 a 60%. Las lesiones asintomáticas deben ser tratadas de manera conservadora, mientras que en lesiones sintomáticas y accesibles se recomienda la cirugía. La resección quirúrgica evita el deterioro neurológico causado por el sangrado recurrente.

Caso Clínico: Se presenta el caso de una paciente mujer de 10 años, con cefalea, marcha atáxica, paresia del VI PC izquierdo y vértigo. Se realizó una resonancia magnética cerebral (RMN) donde se evidenció en T2 un proceso expansivo arrosariado en región protuberancial posterior con depósitos de hemosiderina intratumoral y extratumoral. La angiografía cerebral fue negativa. Se realizó una craneotomía suboccipital medial con abordaje telovelar logrando la resección total del cavernoma. La paciente fue extubada en el 2° día postoperatorio. La tomografía cerebral (TAC) sin contraste no evidenció complicaciones agudas, solo mínimo sangrado de lecho operatorio. La RMN cerebral postquirúrgica mostró ausencia de la lesión. A los 7 meses, continuaba sin déficit motor, con marcha adecuada y Glasgow 15 puntos.

Conclusión: Los cavernomas del tronco encefálico son una patología poco frecuente con alta morbilidad. La elección adecuada del paciente, el abordaje quirúrgico y el tiempo hasta la cirugía disminuyen la morbilidad posquirúrgica.

Palabras Clave: Hemangioma Cavernoso del Sistema Nervioso Central, Tronco Encefálico, Craneotomía. (Fuente: DeCS Bireme)

ABSTRACT

Introduction: Brain stem cavernomas constitute 18-35% of intracranial cavernomas and have the highest bleeding rate of all brain cavernomas. Its annual rebleeding rate is 21 to 60%. Asymptomatic injuries should be treated conservatively, while symptomatic and accessible injuries surgery is recommended. Surgical resection prevents neurological deterioration caused by recurrent bleeding.

Clinical Case: We present the case of a 10-year-old female patient with headache, ataxic gait, left LV PC paresis, and vertigo. A magnetic resonance imaging of the brain (MRI) was carried out, where a ragged expansive process was evidenced in T2 in the posterior protuberance region with intra-tumoral and extra-tumoral hemosiderin deposits. Brain angiography was negative. A medial suboccipital craniotomy with a telovelar approach was performed, achieving total cavernoma resection. The patient was extubated on the 2nd postoperative day. Non-contrast brain tomography (CT) showed no acute complications, only minimal bleeding from the operative bed. Post-surgical brain MRI showed absence of the lesion. At 7 months, she continued without motor deficit, with adequate gait and Glasgow 15 points.

Conclusion: Brain stem cavernomas are a rare disease with high morbidity. Proper patient choice, surgical approach, and time to surgery decrease post-surgical morbidity.

Keywords: Hemangioma, Cavernous, Central Nervous System, Brain Stem, Craniotomy (Source: MeSH NLM)

Peru J Neurosurg 2020, 2 (3): 101-105

Los cavernomas tienen una incidencia de 0.5% en la población general y constituyen el 5-10% de todas las malformaciones vasculares intracraneales. La prevalencia varía entre el 4 a 35%. Los cavernomas están constituidos por canales vasculares sinusoidales dilatados de pared delgada cubiertos de un endotelio simple y una adventicia

fibrosa.^{2,6} El 18-35% de los cavernomas intracraneales están en el tronco encefálico siendo la protuberancia la ubicación más frecuente ¹. Este tipo de cavernomas son los que tienen la tasa más alta de sangrado de todos los cavernomas intracraneales. ³

Enviado : 20 de marzo del 2020

Aceptado : 15 de junio del 2020

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO: Vargas J, Palacios F, Romero E. Manejo exitoso de un cavernoma roto de la protuberancia cerebral. *Peru J Neurosurg* 2020; 2(3): 101-105



Fig 1. TAC cerebral sin contraste donde se evidencia una lesión hiperdensa (flecha) en la protuberancia posterior ligeramente lateralizada hacia la izquierda, compatible con un sangrado agudo. (A) Corte axial. (B) Corte sagital. (C) Corte coronal.

Xie et al menciona que el riesgo de sangrado anual es del 2.3 a 13.6% y el de resangrado es del 5-21.5%. Menciona también, que el factor de riesgo para un resangrado es historia previa de sangrado en una lesión de tronco encefálico, mientras que considera como posibles factores de riesgo al sexo femenino, ser joven, edema perilesional, lesión grande, anomalía venosa del desarrollo e hipertensión arterial ². Por otro lado, se reporta que luego de la primera hemorragia la incidencia de resangrado puede ser del 21 al 60% por año, y luego del 1º año la incidencia del resangrado es del 8% por mes ¹.

Las lesiones con bajo riesgo de sangrado, asintomáticos o lesiones incidentales deben ser tratados de manera conservadora ². Por otro lado, Gui et al. recomienda que la resección de cavernomas del tronco encefálico se debe llevar a cabo en pacientes sintomáticos donde la lesión es accesible quirúrgicamente. Si bien en el postoperatorio se pueden aparecer nuevos déficits neurológicos, estos suelen ser transitorios y se resuelven con el paso del tiempo. La resección quirúrgica evita el deterioro neurológico causado por el sangrado repetitivo ¹. El uso de radiocirugía es controversial porque los estudios mencionan que disminuye el riesgo de sangrado luego de los 2 primeros años, pero no en lesiones agresivas. Se usa la dosis de 12 a 14 Gy ².

Se presenta el caso de una paciente con cavernoma de la protuberancia cerebral tratada quirúrgicamente, con éxito en el Hospital Almenara

CASO CLÍNICO

Historia y examen: Paciente mujer de 10 años, natural y procedente de Lima, con antecedentes médicos de asma y rinitis alérgica. Refiere historia de 13 días de evolución caracterizada por mareos y alteración de la marcha, a lo cual se agrega posteriormente cefalea global, opresiva, de intensidad 4/10 en la escala visual análoga (EVA). Al examen físico: Orientada, con escala de Glasgow (EG) de 15 puntos, sin signos meníngeos ni de focalización, marcha atáxica, paresia del VI par craneal izquierdo y vértigo de origen central. La tomografía axial computarizada (TAC) mostró una imagen hiperdensa de región protuberancial posterior de 2.52 x 2.49cm (APxT), edema perilesional moderado, leve efecto de masa, y cisternas basales no colapsadas (Figura 1).

Se realizó una angiografía cerebral la cual fue negativa para lesión vascular (Figura 2). La resonancia magnética (RMN) con contraste mostró una lesión compatible con un proceso expansivo arrosariado en región protuberancial posterior, con depósitos de hemosiderina intratumoral y extratumoral múltiples, sugestiva de un cavernoma roto del tronco encefálico (Figura 3)

Tratamiento: Se decidió realizar una craneotomía suboccipital medial con un abordaje telovelar logrando la resección total del cavernoma roto (en la 3º semana de la



Fig 2. (A) Angiografía de la arteria carótida interna izquierda en incidencia lateral donde no se evidencia patología vascular por este medio. (B) Angiografía de la arteria vertebral izquierda (AVI) en incidencia lateral donde no se evidencia patología vascular. (C) Angiografía de la AVI en incidencia anteroposterior donde no se evidencia patología vascular.



Fig 3. RMN de cerebro muestra una lesión arrosariada en protuberancia posterior ligeramente lateralizada hacia la izquierda (flecha) compatible con un cavernoma. (A) Secuencia T2 en corte coronal que logra evidenciar depósitos de hemosiderina perilesional, en relación con sangrado extraslesional, con ruptura de la cápsula. (B) Secuencia Flair en corte axial. (C) Secuencia T1 con contraste en corte axial.

hemorragia). Fue transferida a la unidad de cuidados intensivos pediátricos siendo extubada en el 2º día postoperatorio. La TAC cerebral sin contraste mostró escaso sangrado en lecho operatorio y mínimo edema, sin presencia de complicaciones agudas. (Figura 4)

Evolución clínica: En el cuarto día postoperatorio, la paciente adoptó la posición sentada sin mayores inconvenientes. En el quinto día inició deambulación con leve dificultad. El sexto día postoperatorio fue dada de alta, con EG 15 puntos, hemiparesia izquierda Daniels 4+/5, sin signos meníngeos, paresia del VI nervio craneal izquierdo de igual magnitud al preoperatorio, con herida operatoria en buenas condiciones. RMN cerebral con contraste a los 7 meses mostró resección total del cavernoma, sin complicaciones (Figura 5). A la evaluación clínica la paciente se encontraba, orientada (EG 15 puntos), sin déficit motor, sin déficit sensitivo, sin déficit de oculomotores, deambulando con normalidad.

DISCUSIÓN

Las lesiones comúnmente vistas en el tronco encefálico incluyen los cavernomas, gliomas y hemangioblastomas. Entre estas lesiones, los cavernomas tienen alta incidencia y son lesiones benignas que tienen una presentación aguda con alta morbilidad. Los cavernomas se pueden curar mediante resección quirúrgica, pero su localización en el tronco encefálico hace difícil decidir el abordaje quirúrgico más adecuado. Una técnica quirúrgica óptima busca no sólo resecar la lesión, sino también minimizar el daño al tejido cerebral adyacente, con la finalidad de mejorar el pronóstico luego de la resección. La neuronavegación y el monitoreo neurofisiológico intraoperatorio, mejoran el resultado de una cirugía de cavernoma del tronco encefálico⁴

Kearns et al. en su estudio evidenció una media de presentación de 36.5 años para los cavernomas de tronco encefálico, con predominio del sexo femenino, siendo la protuberancia la localización más frecuente (60%), seguido del mesencéfalo (24.5%) y el bulbo (15.8%). En dicho estudio menciona que tuvo una resección completa en el 92.3% de casos, con mejoría de la clínica neurológica en un 57.9% y con clínica neurológica estable en un 25.9%⁷. Lashkarivand et al. encontró en su estudio de 22 pacientes,

un ligero predominio del sexo masculino, con una media de edad de 58 años, resección total en todos los casos, sin presencia de complicaciones intraoperatorias excepto por un caso de fístula de LCR posoperatoria que tuvo que ser reoperado.⁶

Las lesiones mesencefálicas se dividen en ventrales, laterales y dorsales. Las lesiones ventrales están laterales a la emergencia del III nervio craneal y mediales a los tractos piramidales, en estas se emplea el abordaje transilviano. Las lesiones laterales, son laterales al surco mesencefálico, cubierto por la vena mesencefálica lateral, y para estas, se emplea un abordaje subtemporal transtentorial. Las lesiones dorsales son dos líneas horizontales delgadas inmediatamente encima y debajo de la lámina cuadrigeminal, para las cuales se utiliza un abordaje suboccipital supratentorial.²

Las lesiones protuberanciales se dividen en ventrolaterales y dorsales. Las ventrolaterales se ubican en un área peritrigeminal localizada medial al V PC y lateralmente al tracto piramidal, para lo cual se puede utilizar un abordaje subtemporal transtentorial, transpetroso anterior, retrosigmoid y presigmoideo. Los dorsales se encuentran en el surco mediano encima del colículo facial, el triángulo suprafacial y el triángulo infrafacial, los cuales pueden ser tratados por un abordaje suboccipital posterior de línea media.²

Las lesiones bulbares también tienen el tipo ventrolateral y el dorsal. Las ventrolaterales están al nivel del surco retro-olivar o entre el XII par craneal y C1 en el surco anterolateral, pudiendo ser abordadas quirúrgicamente por un abordaje far lateral. Las dorsales se encuentran en la fisura mediana posterior debajo del Obex, en el surco intermedio posterior entre el fascículo grácil y cuneiforme, en el surco lateral posterior entre el fascículo cuneiforme medialmente y el tracto espinotrigeminal lateralmente, siendo tratadas mediante un abordaje suboccipital posterior de línea media.²

En 1994 Zabramski et al. presentó una clasificación radiológica de los cavernomas cerebrales, pero esta no provee un grado de severidad ni una predicción del resultado posquirúrgico. Esta clasificación los divide en 4 tipos. El tipo I es la hemorragia subaguda que se evidencia

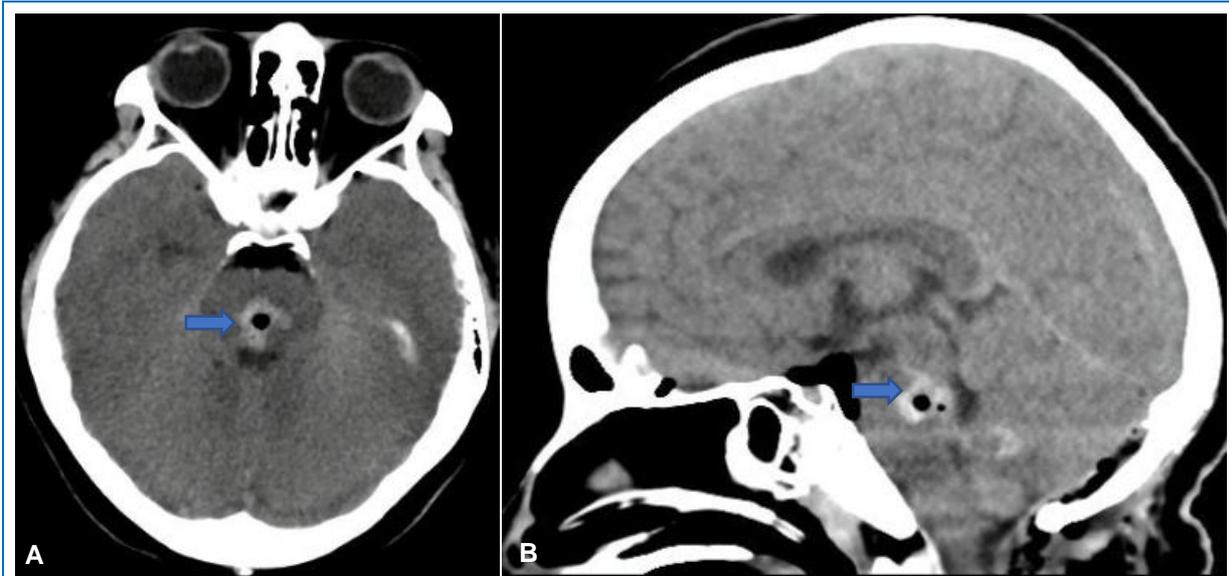


Fig 4. Tomografía cerebral sin contraste en el posoperatorio inmediato en (A) Vista axial y (B) sagital, que muestra resección completa de la lesión protuberancial posterior con sangrado escaso del lecho operatorio (flecha) y edema perilesional leve.

hiperintenso en T1 e hipo o hiperintenso en T2. El tipo II es la lesión típica como “popcorn”, siendo la más común, representa un sangrado en distintas fases, que se evidencia como señal mixta centralmente en T1 y T2, pero en T2 se agrega un halo hipointenso radiante. El tipo III es la hemorragia crónica visto en T1 como una lesión hipo a isointensa centralmente y en T2 como una lesión hipointensa centralmente con un halo hipointenso radiante. El tipo IV es múltiples microhemorragias punteadas que son difíciles de identificar en T1 y T2, pero en la secuencia ecogradiante se ve como “puntos negros” con irradiación. ⁶

En el 2015 Lawton et al. presentó una clasificación de cavernomas del tronco encefálico más práctica y clínica que incluye el tamaño de la lesión, si cruza la línea media en el plano axial, si hay anomalía del desarrollo venoso, edad del paciente, tiempo de sangrado, la cual predice el resultado posquirúrgico. Se gradúa de 0 a VII, teniendo un buen resultado de 0 a II y un alto riesgo quirúrgico en los pacientes de V a VII. Esta clasificación se logra con una suma de puntajes, se valora el tamaño y si es de 2cm o menos se puntúa como 0, si es mayor de 2cm se puntúa como 1; también se valora si cruza la línea media en el plano axial dándole 1 punto; si hay presencia de anomalía del desarrollo dándole 1 punto; la edad si tiene 40 años ó menos se otorga 0 puntos, y si es mayor de 40 años se dan 2 puntos; por último se evalúa el tiempo de la hemorragia,

dando 0 puntos si es agudo (menor de 3 semanas), 1 punto si es subaguda (3 a 8 semanas) y si es crónica (más de 8 semanas) 2 puntos. ² Al-Shahi et al. menciona que la definición de hemorragia de un cavernoma es poco clara, porque los autores no mencionan que, si como requisito la hemorragia debe ser sintomática o si la hemorragia debe extenderse por fuera de la lesión. Por ello menciona que requiere de la aparición de síntomas agudos o subagudos (cefalea, deterioro de consciencia, déficit neurológico nuevo o empeoramiento de uno previo) más evidencia radiológica o patológica o quirúrgica o en líquido cefalorraquídeo de un sangrado reciente intralesional o extralesional. ²

La cirugía debe realizarse entre las 3 y 4 semanas luego de la hemorragia, debido a que parte del hematoma puede licuarse en este periodo de tiempo y un área de gliosis se forma alrededor de la lesión, lo cual facilita la resección aislada de la lesión del tejido del tronco encefálico periférico. En los pacientes que se operan entre el 3° y 6° mes posterior a la hemorragia se ha observado que el hematoma se solidifica y se encuentra firmemente adherido al tejido del tronco encefálico periférico, lo que puede producir mayor injuria quirúrgica. ⁴

Brown et al. sugiere el método de los 2 puntos para determinar el abordaje óptimo de las lesiones del tronco encefálico, donde el primer punto representa el centro de la

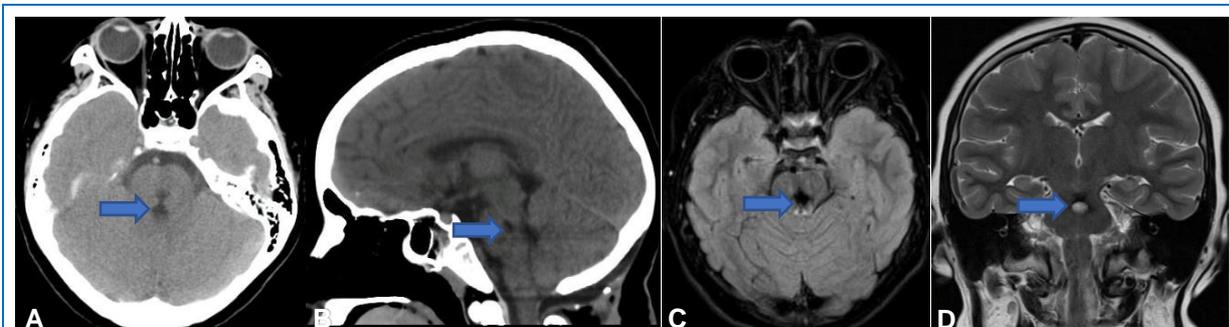


Fig 5. (A) Tomografía cerebral sin contraste en corte axial donde se evidencia ausencia de la lesión (flecha) en protuberancia posterior. (B) Corte sagital de la TAC cerebral sin contraste donde se evidencia ausencia de la lesión (flecha). (C) RMN de encéfalo en secuencia flair en corte axial con ausencia de la lesión (flecha). (D) RMN de encéfalo en secuencia T2 en corte coronal con ausencia de lesión (flecha).

lesión y el segundo punto representa el sitio donde la lesión está más cerca de la superficie del tronco encefálico o del sitio evaluado como más seguro para la incisión del tronco encefálico. Comunicando estos 2 puntos y dirigiéndola hacia el exterior se puede planificar la craneotomía.¹

Para lesiones localizadas en el mesencéfalo y protuberancia se sugiere el abordaje lateral, ya que se debe evitar el abordaje suboccipital de línea media porque hay importantes núcleos en la región dorsal media del tronco encefálico.¹

En este caso presentamos un paciente con un cavernoma protuberancial roto, el más frecuente del tronco encefálico según la literatura, lo abordamos por vía suboccipital posterior medial, usando finalmente un abordaje telovelar, realizando la resección completa de la lesión, sin incremento del déficit neurológico y logrando mejoría clínica en el seguimiento posterior a los 7 meses. Este resultado es similar a lo que se menciona en otros estudios.

CONCLUSIÓN

Los cavernomas del tronco encefálico son una patología poco frecuente pero que tienen alta morbilidad y alto riesgo de resangrado. La elección adecuada tanto del paciente como del abordaje quirúrgico disminuyen la morbilidad postquirúrgica. La cirugía se debe realizar entre la 3ª y 4ª semana para disminuir las complicaciones intraoperatorias ya que el plano de gliosis perilesional permite reseccionar más fácilmente la lesión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gui S, Meng G, Xiao X, Wu Z, Zhang J. Surgical management of brainstem cavernous malformation: report of 67 patients. **World Neurosurg.** 2019; 122: e1162-e1171.
2. Xie MG, Li D, Guo FZ, Zhang LW, Zhang JT, Wu Z, et al. Brainstem cavernous malformations: surgical indications based on natural history and surgical outcomes. **World Neurosurg.** 2018; 110: 55-63.
3. Yeh YC, Wei KC, Chen KT. Transmastoid presigmoid retrolabyrinthine approach for removal of pontine cavernous malformation: how i do it. **Acta Neurochir (Wien).** 2020; 162 (5): 1131-1135.
4. London D, Lieberman S, Tanweer O, Pacione D. Transclival approach for resection of a pontine cavernous malformation: 2-dimensional operative video. **Oper Neurosurg (Hagerstown).** 2020; pii: opaa025.
1. Abunimer AM, Lak AM, Aboul-Al-Shaar H, Patel NJ. Anterior petrosotomy for resection of brainstem cavernous malformation. **World Neurosurg.** 2020; 135: 1
2. Lashkarivand A, Ringstad G, Eide PK. Surgery for brainstem cavernous malformations: association between preoperative grade and postoperative quality of life. **Oper Neurosurg (Hagerstown).** 2019; pii: opz337.
3. Kearns KN, Chen CJ, Tvrdik P, Park MS, Kalani MYS. Outcomes of surgery for brainstem cavernous malformations: a systematic review. **Stroke.** 2019; 50(10): 2964-2966.
4. García R, Ivan M, Lawton M. Brainstem cavernous malformations: surgical results in 104 patients and a proposed grading system to predict neurological outcomes. **Neurosurgery.** 2015; 76(3): 265-277.
5. Li D, Yang Y, Hao SY, Wang L, Tang J, Xiao XR, et al. Hemorrhage risk, surgical management, and functional outcome of brainstem cavernous malformations. **J Neurosurg.** 2013; 119: 996-1008.
6. Li D, Hao SY, Tang J, Xiao XR, Jia GJ, Wu Z, et al. Surgical management of pediatric brainstem cavernous malformations. **J Neurosurg Pediatr.** 2014; 13: 484-502.
7. Gross BA, Batjer HH, Awad IA, Bendok BR, Du R. Brainstem cavernous malformations: 1390 surgical cases from the literature. **World Neurosurg.** 2013; 80: 89-93.
8. Kin T, Nakatomi H, Shojima M, Tanaka M, Ino K, Mori H, et al. A new strategic neurosurgical planning tool for brainstem cavernous malformations using interactive computer graphics with multimodal fusion images. **J Neurosurg.** 2012; 117: 78-88.
9. Kondziolka D, Lunsford LD, Kestle JR. The natural history of cerebral cavernous malformations. **J Neurosurg.** 1995; 83: 820-824.
10. Flemming KD, Link MJ, Christianson TJ, Brown RD Jr. Prospective hemorrhage risk of intracerebral cavernous malformations. **Neurology.** 2012; 78: 632-636.
11. Gross BA, Du R. Cerebral cavernous malformations: natural history and clinical management. **Expert Rev Neurother.** 2015; 15: 771-777.
12. Moriarty JL, Clatterbuck RE, Rigamonti D. The natural history of cavernous malformations. **Neurosurg Clin N Am.** 1999; 10(3): 411-417.
13. Batra S, Lin D, Recinos PF, Zhang J, Rigamonti D. Cavernous malformations: natural history, diagnosis, and treatment. **Nat Rev Neurol.** 2009; 5(12): 659-670.
14. Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. **J Neurosurg.** 1991; 75(5):709-714.
15. Akers A, Al-Shahi Salman R, A Awad I, Dahlem K, Flemming K, Hart B, et al. Synopsis of guidelines for the clinical management of cerebral cavernous malformations: consensus recommendations based on systematic literature review by the angioma alliance scientific advisory board clinical experts panel. **Neurosurgery.** 2017; 80: 665-680.
16. Abla AA, Turner JD, Mitha AP, Lekovic G, Spetzler RF. Surgical approaches to brainstem cavernous malformations. **Neurosurg Focus.** 2010; 29: e8.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos en este artículo.

Contribución de los autores

Concepción y diseño: Todos los autores. *Redacción del artículo:* Vargas. *Revisión crítica del artículo:* Palacios. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Vargas. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Vargas.

Correspondencia

John Vargas Urbina. Departamento de Neurocirugía. Hospital Nacional Guillermo Almenara. Av Grau Nro 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: johnkilin27@hotmail.com

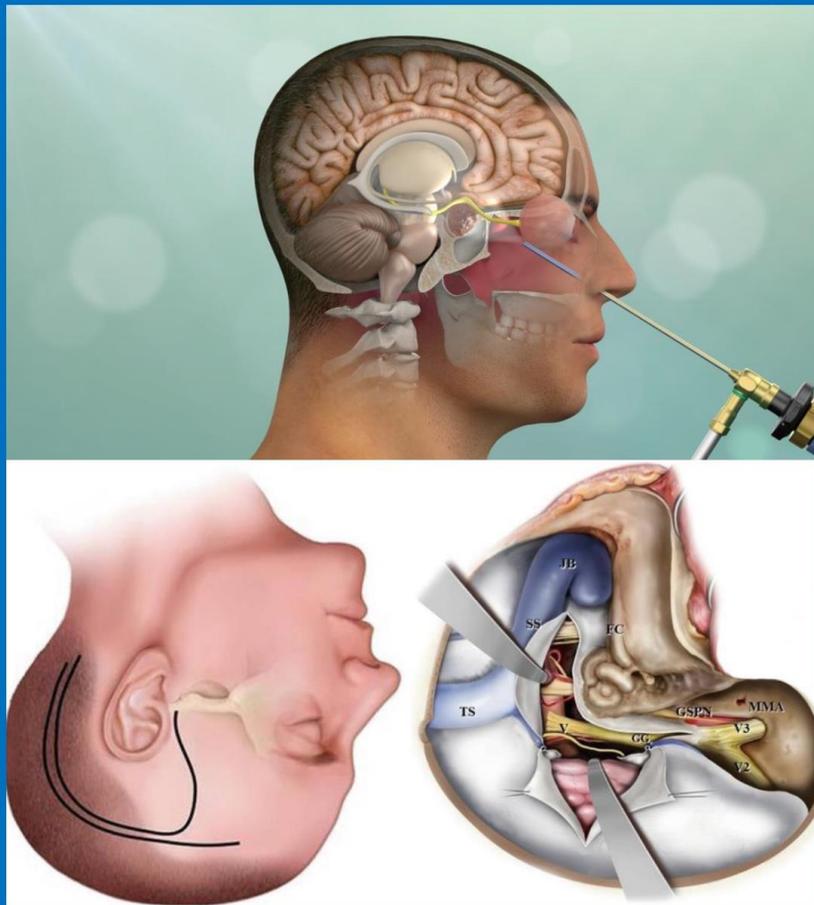
PROXIMO NUMERO

PJNS

PERUVIAN JOURNAL OF NEUROSURGERY

Vol 2 | Num 4 | Oct-Dec 2020

CIRUGÍA DE BASE DE CRÁNEO



Meningioma, Craneofaringioma, Tumor de Hipófisis